Angiomes

Dr Michael Naouri, Pr Gérard Lorette
Service de dermatologie, hôpital Trousseau, CHU de Tours, 37044 Tours Cedex
lorette@med.univ-tours.fr

Objectif

- **Diagnostiquer les différents types d'angiomes.**

Les angiomes sont un groupe hétérogène d'affections vasculaires. La classification proposée en 1996 par l'*International Society for the Study of Vascular Anomalies* permet de définir deux entités bien distinctes : les tumeurs, représentées principalement par les hémangiomes, et les malformations vasculaires qui peuvent porter sur les capillaires sanguins, les veines, les lymphatiques (lymphangiomes) ou être artério-veineuses.

HÉMANGIOMES

Épidémiologie

Les hémangiomes, également appelés angiomes immatures, sont les plus fréquentes des tumeurs vasculaires. Ils touchent environ 10 % des nourrissons, avec une prédominance féminine. Ils sont également plus fréquents chez les prématurés.

Pathogénie

Elle n'est pas encore totalement élucidée. Les hémangiomes correspondent histologiquement à une prolifération tumorale bénigne de cellules endothéliales avec formation de néo-vaisseaux. Des similitudes phénotypiques avec les cellules placentaires ont récemment été mises en évidence. Actuellement, deux hypothèses dominent : la première fait intervenir une embolisation du derme par les cellules placentaires, la seconde une différentiation aberrante des cellules souches endothéliales en micro-vaisseaux placentaires.

Clinique

1. Aspects cliniques

L'hémangiome se présente comme une masse de consistance ferme et élastique (fig. 1). Son diagnostic est clinique. L'examen permet de vérifier qu'il ne bat pas, ne souffle pas, et ne disparaît pas à la pression.

Trois aspects peuvent être distingués en fonction de la profondeur de l'atteinte :

Figure 1 **Hémangiome du bras en voie de disparition.**

– l'angiome superficiel, également appelé angiome tubéreux ou « fraise » a une localisation dermique superficielle. Il se présente comme une tuméfaction rouge écarlate à surface irrégulière ;
– l'angiome sous-cutané de localisation dermique profonde et hypodermique se manifeste par une masse saillante sous une peau normale ou télangiectasique ;
– l'angiome mixte, qui associe les caractéristiques des deux entités précédentes ; la composante profonde apparaît le plus souvent dans un second temps.

2. Profil évolutif

L'hémangiome apparaît le plus souvent dans les premiers jours de vie parfois précédé d'une nappe pâle « anémique » ou télangiectasique (marque prémonitoire). Son évolution en 3 phases est caractéristique. Les durées de chaque phase peuvent varier notablement d'un enfant à l'autre. La phase de croissance dure en moyenne 6 à 10 mois mais elle peut être plus longue pour les localisations sous-cutanées. Vient ensuite une phase de stabilisation qui dure jusqu'à l'âge de 18 à 20 mois. La dernière phase

est celle de la régression spontanée qui peut durer plusieurs années (de 2 à 12 ans). Cette régression est complète dans plus de 80 % des cas mais laisse parfois un aspect de peau flétrie. Elle est incertaine dans certaines localisations : nez, joue, paupières, lèvres.

L'hémangiome congénital est une forme particulière d'hémangiome présent dès la naissance, parfois même dépisté à l'échographie anténatale. Certaines formes involuent complètement de façon précoce alors que d'autres ne régressent pas. La présentation peut parfois être atypique et faire discuter une tumeur maligne. La réalisation d'une biopsie est alors nécessaire.

Formes graves

1. Formes mettant en jeu le pronostic fonctionnel

La mise en jeu du pronostic fonctionnel est principalement l'apanage des hémangiomes de localisation péri-orificielle. Les plus caractéristiques sont les formes orbito-palpébrales, labiales, périnéales et narinaires.

✓ **L'hémangiome orbito-palpébral** (fig. 2) expose principalement au risque d'amblyopie par occlusion précoce de la fente palpébrale, compression du globe oculaire, ou infiltration du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs. Il peut également entraîner un astigmatisme unilatéral par déformation de la cornée.

✓ **L'hémangiome** situé à proximité d'un orifice naturel peut être à l'origine d'une gêne, par exemple à la succion dans le cas d'hémangiome labial, et ainsi perturber l'alimentation du nourrisson. Il peut également perturber le développement maxillo-dentaire.

L'hémangiome périnéal ne gêne pratiquement jamais les fonctions d'élimination, mais il peut se compliquer d'une ulcération.

✓ **L'hémangiome narinaire,** également appelé « angiome Cyrano », est souvent à l'origine d'un préjudice esthétique important, souvent mal vécu psychologiquement. Il représente également un risque de déformation des structures cartilagineuses sous-jacentes.

2. Formes mettant en jeu le pronostic vital

✓ **L'hémangiome sous-glottique** est à craindre devant un hémangiome englobant le bas du visage, la lèvre inférieure et le cou (« en barbe ») ou en cas d'angiome buccal (sous forme d'une nappe rouge sans relief). La gêne respiratoire survient dans les premières semaines de vie, parfois à l'occasion d'une infection respiratoire. L'apparition d'un stridor témoigne d'une obstruction laryngée sévère pouvant évoluer rapidement vers un état de détresse respiratoire nécessitant l'intubation voire la trachéotomie en milieu spécialisé.

Figure 2 **Hémangiome de la paupière.**

✓ **L'hémangiomatose viscérale** doit être suspectée chez un nouveau-né porteur d'angiomes cutanés de petite taille (hémangiomes miliaires) ou d'un hémangiome segmentaire, particulièrement de la face.

Les angiomes viscéraux, en particulier hépatiques, peuvent, du fait d'une vascularisation intense, être à l'origine d'un retentissement hémodynamique parfois majeur avec insuffisance cardiaque. Une échographie hépatique se justifie en cas d'angiomes miliaires. S'il existe des angiomes hépatiques, il faut alors également faire une échographie cardiaque.

Un hémangiome étendu du visage peut être révélateur d'un syndrome PHACE, acronyme utilisé pour décrire un syndrome neuro-cutané qui associe des malformations de la fosse postérieure, de grands hémangiomes faciaux, des anomalies artérielles, cardiaques (incluant une coarctation aortique), et oculaires (eye).

QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER À L'EXAMEN ?

Le thème est assez vaste pour faire l'objet d'un dossier à lui tout seul. Il est probable dans ce cas que les questions portent sur les deux entités les plus fréquentes : les hémangiomes et les angiomes plans. Attention alors à ne pas les confondre !

Comme pour toute question de dermatologie, il est prévisible que le sujet soit accompagné d'un document iconographique qui permettra, associé aux éléments du sujet, de poser un diagnostic. Il sera surtout important de bien distinguer une forme bénigne de diagnostic clinique d'une forme potentiellement plus grave ou d'une complication pouvant nécessiter d'éventuelles explorations complémentaires et une prise en charge spécifique.

Le sujet pourra également être traité au sein d'un dossier transversal, associé à de la pédiatrie par exemple. On peut ainsi imaginer, par exemple, un dossier portant sur un hémangiome qui s'ulcère secondairement chez un nourrisson qui a en outre une diarrhée et un retard de croissance, ou bien, dans un dossier portant sur une crise convulsive du nourrisson la « découverte » d'un angiome du V1 devant faire évoquer un syndrome de Sturge-Weber Krabbe, voire encore un syndrome de Klippel-Trenaunay (mais c'est moins probable).

Complications

1. Ulcération

L'ulcération correspond à une nécrose superficielle et limitée survenant le plus souvent pendant la phase de croissance de l'hémangiome. Sa survenue est souvent favorisée par la macération et les frottements. Elle peut être très douloureuse, peut se compliquer d'hémorragies ou de surinfections. Elle est à l'origine de cicatrices disgracieuses.

2. Syndrome de Kasabach-Merritt

Le syndrome de Kasabach-Merritt correspond à une coagulation intra-vasculaire localisée avec thrombopénie majeure consécutive à la constitution d'un important hématome au sein de l'angiome qui prend alors un aspect très inflammatoire. Une revue récente de la littérature a montré qu'il survenait principalement sur des tumeurs vasculaires différentes des hémangiomes, principalement les angiomes en touffe et les hémangio-endothéliomes kaposiformes. Il s'agit d'une urgence thérapeutique nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire en milieu spécialisé.

Modalités de prise en charge

La grande majorité des hémangiomes évoluent spontanément favorablement et ne nécessitent aucun traitement. Le traitement de première intention en cas de localisation péri-orificielle est la corticothérapie générale. En cas d'échec, un traitement par interféron peut être discuté. La chirurgie peut être proposée précocement en cas d'angiome du bout du nez ou parfois de la paupière, ou pour améliorer une éventuelle séquelle esthétique après l'involution naturelle. Le traitement des hémangiomes ulcérés fait appel aux pansements hydrocolloïdes. Le laser à colorant pulsé permet de diminuer la symptomatologie douloureuse et d'accélérer la cicatrisation.

MALFORMATIONS VASCULAIRES

À la différence des hémangiomes, les malformations vasculaires sont présentes à la naissance et n'ont pas tendance à régresser. On les classe le plus souvent en fonction du type de vaisseau atteint et de leurs caractéristiques hémodynamiques, les malformations capillaires, veineuses et lymphatiques étant à flux lent, contrairement aux malformations artério-veineuses, plus graves, car à flux rapide.

Malformations capillaires

1. Angiomes plans simples

Il s'agit de la malformation vasculaire la plus fréquente, c'est la « tache de vin ». Elle se présente comme une macule érythémateuse congénitale, se localisant le plus souvent à la face ou aux membres (fig. 3). L'angiome plan évolue peu : sa surface augmente de façon proportionnelle à celle du tégument atteint, et sa couleur, qui s'atténue souvent au cours du premier mois en raison de l'érythème physiologique, peut s'accentuer à l'âge adulte, surtout en cas de localisation faciale. Il peut parfois s'accompagner d'une hyperplasie tissulaire au niveau du segment atteint. Son pronostic est principalement esthétique.

Deux formes particulières d'angiome plan doivent être connues, car très fréquentes, bien que sans aucune gravité : l'angiome plan médiofrontal qui est le seul amené à disparaître en 1 à 3 ans

POINTS FORTS *à retenir*

- **Les angiomes constituent un groupe hétérogène d'affections vasculaires comprenant des tumeurs, représentées principalement par les hémangiomes et des malformations vasculaires.**
- **Les hémangiomes apparaissent le plus souvent après la naissance et régressent presque toujours après une phase de croissance, leur gravité est principalement liée à leur localisation.**
- **Les malformations vasculaires peuvent toucher tous les types de vaisseaux.**
- **Les angiomes plans sont des malformations capillaires. Ils sont présents à la naissance et évoluent peu. Ils sont parfois les témoins de malformations sous-jacentes graves.**
- **Les malformations artério-veineuses sont les plus graves, car elles sont à flux rapide.**

Figure 3 **Angiome plan étendu du membre supérieur.**

Q 223

et l'angiome plan médian postérieur du cuir chevelu de Unna, la « marque de la cigogne », qui persiste toute la vie caché sous la chevelure. Ces variétés sont appelées « taches saumonées ». Elles ne nécessitent ni traitement ni explorations.

2. Angiomes plans associés à des anomalies plus profondes

✓ **Les angiomatoses neuro-cutanées :** le syndrome de Sturge-Weber Krabbe est la plus fréquente. Il doit être suspecté devant un angiome plan touchant le territoire de la première branche du nerf trijumeau (V1) qui comprend principalement le front et la paupière supérieure. Ce dernier peut en effet être associé dans 10 % des cas à des anomalies vasculaires choroïdiennes et leptoméningées responsables de comitialité précoce et d'un déficit moteur de l'hémicorps controlatéral à l'angiome, et à une atteinte oculaire, principalement un glaucome congénital.

Le syndrome de Cobb, plus rare, associe un angiome plan métamérique du tronc à une malformation vasculaire vertébro-méningo-médullaire pouvant être à l'origine d'une paraplégie.

✓ **Les angiodysplasies ostéohypertrophiques :** le syndrome de Klippel-Trenaunay est une malformation vasculaire complexe qui associe un angiome plan d'un membre (inférieur le plus souvent) à des malformations veineuses et à une hypertrophie globale, en longueur et en volume de ce dernier à l'origine d'un gigantisme monomélique. Le syndrome de Parkes Weber associe un angiome plan d'un membre à une malformation artério-veineuse.

3. Télangectasies

Les télangiectasies sont des malformations capillaires de petite taille qui apparaissent dans l'enfance et peuvent se développer à l'occasion d'épisodes hormonaux, puberté ou grossesse.

Elles peuvent également être acquises et apparaissent en cas d'insuffisance hépatique (angiomes stellaires), d'insuffisance veineuse, ou après un traumatisme.

La maladie de Rendu-Osler est une maladie génétique à transmission autosomique dominante associant des télangiectasies cutanées bien visibles au niveau des lèvres et des muqueuses buccales et nasales, à l'origine d'épistaxis. La gravité de ce syndrome est liée au risque d'atteinte viscérale, principalement pulmonaire.

Malformations veineuses

Elles se présentent comme des tuméfactions bleutées indolores associées à un réseau de veines superficielles présentes dès la naissance (fig. 4). Leur volume augmente en position déclive, au cri ou à l'effort. Elles sont facilement vidées par la compression ou la surélévation du membre atteint. Hormis le préjudice esthétique qu'elles engendrent, elles peuvent être à l'origine d'un certain nombre de complications :

– douleurs liées à des phénomènes de thrombose localisées, à l'origine de la formation de phlébolithes qui surviennent secondairement et sont visibles à la radiographie standard ;

– infiltration des structures musculaires ou articulaires adjacentes à l'origine d'un retentissement fonctionnel important ;

Figure 4 **Angiome veineux de la lèvre.**

– coagulation intravasculaire localisée qui touche principalement les formes étendues et qui peut secondairement se disséminer à l'occasion d'un traumatisme ou d'un geste chirurgical.

Malformations lymphatiques

Également appelées lymphangiomes, on distingue les malformations macro- et micro-kystiques qui sont souvent associées. La forme macro-kystique se présente comme une masse sous-cutanée, rénitente à la palpation tandis que la forme micro-kystique est plus insidieuse, intratissulaire, parfois repérable par la présence de vésicules à la surface de la peau.

Malformations artério-veineuses

Ce sont des malformations hémodynamiquement actives, donc potentiellement très graves. Leur diagnostic doit être évoqué devant une tuméfaction chaude, battante, avec perception d'un thrill à la palpation. Un souffle peut également être mis en évidence à l'auscultation ou au doppler. Plusieurs stades évolutifs ont été décrits : le stade de dormance, pouvant simuler un angiome plan ou un hémangiome en phase de régression, puis les stades d'expansion, de destruction, et finalement de décompensation cardiaque pour les formes les plus graves. Des poussées peuvent survenir à la faveur d'épisodes traumatiques, y compris chirurgicaux, ou hormonaux.

Modalités de prise en charge

Elles dépendent principalement du type de malformation vasculaire. Le diagnostic d'angiome plan simple est clinique et ne nécessite pas d'investigation complémentaire, sauf en cas de suspicion de malformation associée : une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) cérébrale en cas de suspicion de syndrome de Sturge-Weber Krabbe, ou une surveillance radiologique, d'un syndrome de Klippel-Trenaunay par exemple, s'imposent.

Les autres malformations vasculaires nécessitent la réalisation d'une échographie doppler afin de confirmer les caractéristiques hémodynamiques de l'angiome, et surtout d'une IRM avec injection de gadolinium qui permet de confirmer le diagnostic et d'étudier l'extension de l'angiome en profondeur. En cas de malformation artério-veineuse, une angio-IRM permet en plus une exploration fonctionnelle de l'angiome. Les examens invasifs, tels que l'angiographie, la phlébographie ou la lymphoscintigraphie, sont actuellement relégués en seconde intention.

Le traitement de référence des angiomes plans simples est actuellement le laser à colorant pulsé qui peut permettre d'atténuer la coloration rouge, sans pour autant l'effacer complètement.

La prise en charge des autres types de malformation est complexe et se discute au cas par cas, si possible à l'occasion de consultations multidisciplinaires.

Les angiomes veineux et lymphatiques nécessitent le port d'une contention afin de limiter l'expansion du membre atteint. L'injection de produit sclérosant donne également de bons résultats en cas de poche veineuse ou lymphatique. En cas d'échec, un traitement chirurgical peut dans certains cas compléter la sclérose.

Compte tenu du risque d'aggravation, l'abstention thérapeutique est habituellement proposée en cas de malformation artério-veineuse, une intervention chirurgicale précédée d'une embolisation n'étant décidée qu'en cas de lésion évolutive risquant de mettre en jeu le pronostic vital. Elle est souvent précédée par l'injection de produit sclérosant et doit être complète. ■

MINI TEST DE LECTURE

A / VRAI ou FAUX ?

1 Les angiomes plans touchent 10 % des nourrissons.
2 L'hémangiome palpébral a un risque d'amblyopie.
3 Le syndrome de Sturge-Weber Krabbe associe un angiome plan du bas du visage à des anomalies choroïdiennes et leptoméningées.

B / VRAI ou FAUX ?

1 Les malformations artério-veineuses sont à flux rapides.
2 Les angiomes plans peuvent s'ulcérer.
3 Les malformations veineuses peuvent être à l'origine de douleurs.

C / QCM

Quelles caractéristiques s'appliquent aux hémangiomes ?

1 Ils sont le plus souvent présents dès la naissance.
2 Ils sont plus fréquents chez les prématurés.
3 Ils sont douloureux en temps normal.
4 Ils sont spontanément régressifs.
5 Ce sont les malformations vasculaires les plus fréquentes.

Réponses : A : F, V, F / B : V, F, V / C : 2, 4.

MINI TEST DE LECTURE de la question 87, p. 1817

A / VRAI ou FAUX ?

1 L'impétigo bulleux est d'origine staphylococcique.
2 Chez le nouveau-né, les manifestations toxiniques staphylococciques sont plus graves en raison de l'immaturité rénale.
3 Le traitement de l'érysipèle est dirigé en priorité contre *S. aureus*.
4 L'anthrax résulte d'un agglomérat de furoncles, formant un placard inflammatoire hyperalgique pouvant s'accompagner de trajets fistuleux, de fièvre et d'adénopathies régionales.

B / VRAI ou FAUX ?

1 Les teignes d'origine animale sont moins inflammatoires que les teignes anthropophiles.
2 La perlèche est un intertrigo des commissures labiales qui est toujours dû à *C. albicans*.
3 Dans les grands plis, le principal diagnostic différentiel des candidoses est le psoriasis inversé.
4 Les teignes inflammatoires ou kérions traduisent une réaction immunitaire excessive au parasitisme.

C / QCM

Parmi les signes suivants, lesquels peuvent faire redouter une staphylococcie maligne de la face ?

1 Des frissons.
2 Une fièvre à 39-40 °C.
3 Un furoncle du sillon nasogénien.
4 Un herpès labial.
5 Une crise tonico-clonique généralisée.

Réponses : A : V, V, F, V / B : F, F, V, V / C : 1, 2, 3, 5.